Beitrag zur Lehre

von den

multiplen Neuro-Fibromen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt der

medizinischen Fakultät

der

Friedrich - Alexanders - Universität Erlangen

am 22. December 1890

von

J. Franz Sorger

cand. med.

aus Riedlingen (Württemberg).

WÜRZBURG.

Paul Scheiner's Buchdruckerei.

1891.

1890

Gedruckt mit Genehmigung der hohen medizinischen Fakultät zu Erlangen.

Referent: Prof. Dr. Heineke.

SEINER

LIEBEN MUTTER

IN

KINDLICHER DANKBARKEIT

GEWIDMET

VOM VERFASSER.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545817_0052

Kranken-Geschichte.

I. Anamnese. Maul, Peter, geb. 8. Oktober 1863 zu Heugelheim (Oberfranken), ist wohnhaft zu Hohn am Berg (Bamberg) als Dienstknecht.

Vater des Patienten ist in einem Alter von 51 Jahren an einem nicht näher zu erforschenden „Nervenleiden" gestorben; er soll immer „Reissen" in der unteren rechten Extremität gehabt haben und 1¼ Jahren wegen genannter Krankheit zu Bette gelegen sein. Über andere krankhafte Symptome speziell über Störungen im Central-Nervensystem kann Patient nichts angeben; ausser diesem seinem „Nervenleiden" soll er aber auch noch ähnliche Hautknoten wie Patient besessen haben, die ihm aber keine Schwierigkeiten beim Arbeiten, Gehen etc. gemacht haben sollen; einen grossen schmerzlosen Tumor soll er in der Inguinalgegend gehabt haben, der von erheblicher Grösse und steinharter Consistenz gewesen sein soll (sacromatös entartetes Neurofibrom?) weiteres weiss Patient nichts mitzuteilen; wahrscheinlich ist der Vater daran, beziehuugsweise an Metastasen gestorben. Mutter des Patienten lebt noch, ist über 60 Jahre alt und hat öfters an Erysipel gelitten; sonst soll sie stets gesund gewesen sein. Von den beiden Geschwistern des Patienten ist der Bruder im Alter von 3 Wochen an einer dem Patienten unbekannten Krankheit gestorben;

die Schwester desselben leidet, den Aussagen nach zu schliessen, an tubelkulöser Kniegelenkentzündung; ähnliche Hauttumoren hat sie nicht.

Patient selbst will keine Kinderkrankheiten durchgemacht haben ausser Friesel; im Alter von 17 Jahren habe er sich durch einen „kalten Trunk" den Magen verdorben; er zog einen Arzt zu Rate und konnte nach acht Tagen seine gewohnte Arbeit wieder aufnehmen; seine geistige Entwicklung ist seinem Stande gemäss sehr gut ausgebildet — ich erwähne nur seine hübsche Handschrift — er will auch in der Schule anderen Kindern nicht nachgestanden sein. Patient behauptet, dass er seit frühester Jugend viele kleine Knötchen unter der Haut bemerkt habe, die nicht schmerzten oder ihn sonst irgendwie belästigten und sich, soweit er zurückdenken kann, nie verändert haben sollen bis vor etwa 2 Jahren — genau weiss er die Zeit nicht anzugeben — er auf eine grössere Geschwulst am linken Oberarm aufmerksam wurde, die in der Folgezeit an Volumen zunahm und bereits bei der Arbeit unbequem wurde und zu „genieren" begann; schmerzhaft war die Geschwulst nie, ebenso wenig wie die anderen zahlreichen kleineren Excrescenzen. Mit fortschreitendem Wachstum der Geschwulst wurde auch stets das Hindernis beim Arbeiten ein grösseres, weshalb Patient im letzten Winter anfangs Februar einen Arzt consultierte, der ihm den Rat erteilte, sich in die chirurgische Klinik zu Erlangen aufnehmen zu lassen, welchen Rat Patient aber damals nicht befolgte. Durch rasches Wachsen und schliessliche Arbeitsunfähigkeit veranlasst, entschloss er sich am 27. März 1890 obigen Rat zu befolgen und nach Erlangen zu reisen.

Schwindel, Kopfschmerz, irgendwelche Störungen der Gehirn- und Rückenmarkfunktion will Patient nie gehabt haben, auch sind keine Störungen der Sensibilität und Motibilität vorhanden; Ulcerationen oder Gangraen zeigten die Geschwülste nie. Appetit war stets gut, Stuhlentleerung und Urinausscheidung waren stets normal; Untersuchung des Urins auf Eiweiss und Zucker ergiebt nichts; die Percussion spricht für keine wesentlichen Differenzen weder vorn auf beiden Seiten noch auch auf dem Rücken; die Auscultation ergiebt überall Vesiculäratmen; die Herztöne sind rein und kräftig.

II. Status praesens. Patient ist von mittlerer Grösse, gut genährt, von starker Muskulatur und kräftigem Knochenbau — ein richtiger Landmann. Die Haut ist über die ganze Körperfläche hin schmutzig gelb verfärbt und auf dem Rücken Brust und Bauch mit gelbbraunen Flächen bedeckt, besonders auffallend ist auf dem M. glutacus rechts eine intensiv braune Pigmentierung von etwa Handtellergrösse, ausserdem sind noch einige Comedonen und Acnepusteln auf dem Rücken zu bemerken, jedoch in ganz geringer Zahl; ausser dieser intensiven Verfärbung und den Acnepusteln ist am meisten in die Augen fallend eine grosse Anzahl von Tumoren, die sich über den ganzen Körper verbreiten, vom Nacken bis auf die dorsale Seite beider Füsse und am zahlreichsten auf Brust, Bauch und Rücken sind; dieselben sind über die Haut mehr oder weniger prominent und variieren an Grösse sowohl als an Form in mannigfacher Weise, von kaum wahrzunehmender Grösse bis zu Stecknadelkopf, Erbsen-, Hasel- und Wallnuss-, Tauben-, Hühner-, Ganseigrösse, die meisten der Tumoren sind deutlich abgegrenzt,

grösstenteils gestielt, andere jedoch sind wieder breitbasig aufsitzend, dieselben lassen sich auf ihrer Unterlage leicht verschieben und sind grösstenteils weich anzufühlen, einige andere haben wieder härtere, derbe Consistenz; sämmtliche Geschwülste sind von vollständig glatter intacter Haut bedeckt, welche sich von denselben mehr oder weniger leicht abheben lässt. Abgesehen von den grössten Tumoren in der Axilla und in der Inguinalgegend, deren nähere Besprechung ich unten folgen lassen werde, verteilen sich die Tumoren, wie bereits schon bemerkt, auf Brust und Rücken, besonders aber auf Bauch, wo sie dicht gesäet sind, im Gesicht und auf dem behaarten Kopfe sind keine Geschwülste wahrzunehmen, auch die vorderen Seiten des Halses sind frei, während der Nacken schon solche aufzuweisen hat, die oberen Extremitäten sind verhältnissmässig wenig befallen — vom Ellenbogengelenk bis zu den Endphalangen ist gar nichts mehr nachzuweisen — während die Zahl an den unteren Extremitäten eine bedeutend beträchtlichere ist; Ausdehnung und Grösse der einzelnen Tumoren sind hier besonders ausgesprochen, Füsse ebenso wie Hände sind ganz frei von Geschwülsten, auch die Pigmentierung ist an letztgenannten Teilen nicht so sehr charakterisiert.

Gehe ich im folgenden näher ein auf Zahl, Sitz, Grösse, Ausdehnung, Consistenz etc. der verschiedenen Tumoren an den verschiedenen Körperregionen, so finde ich — wie schon oben kurz angedeutet

behaarten **Kopf** und **Gesicht** frei von jeglichem Tumor und ausser einigen kleinen schwarz pigmentierten Punkten, aus welchen sich durch Druck mittelst den Fingernägeln leicht Sebummasse — Comedonen —

herausdrücken lassen, nichts abnormes, die schmutzig gelbe Verfärbung der Haut ist im Gesicht nicht so intensiv ausgesprochen wie an den anderen Körperteilen, vordere Halsgegend ist frei. Struma ist nicht vorhanden.

Nacken. Von den im Nacken befindlichen Geschwülsten, die zum Teil kaum noch als solche zu erkennen sind, ist ein linsengrosser, halbkugeliger Tumor deutlich über die Haut erhaben und besonders in die Augen fallend; derselbe lässt sich leicht auf seiner Unterlage verschieben und ist von ziemlich derber Consistenz, die Haut ist über demselben verschieblich.

Obere Extremitäten. Während die linke Extremität nicht die geringste Spur aufzuweisen hat, begegne ich an der rechten oberen Extremität in der Mitte des Unterarms auf der Beugeseite zweien etwas unregelmässig abgegrenzten, flachen und wenig über das Hautniveau prominenten Tumoren, die durch eine schmale Brücke miteinander verbunden sind, der eine von der Grösse eines Markstückes, der andere eines Zehnpfennigstückes. Dieselben fühlen sich weich und teigig an und sind intensiv blau verfärbt, ausser diesen beiden ist nichts mehr zu finden.

Untere Extremitäten. a.) rechts. Die rechte untere Extremität zeigt unterhalb des Ligamentum Poupartii, abgesehen von einigen kleinen, wenig über die Körperfläche erhabenen Excrescenzen zwei grosse Tumoren, deren nähere Ausführung ich unten zugleich mit der des anderen grossen Tumors in der Axilla folgen lassen werde. In Mitte des Musculus sartorius befindet sich ebenfalls ein Tumor von Grösse eines Taubeneies; derselbe fühlt sich sehr weich an, ist prall elastisch und scheint mit der Fascie verwachsen

zu sein; am lateralen Rande der Patella ist eine kleine linsengrosse Erhabenheit über die Haut, während direkt im Anschluss an den unteren Rand der Patella mehr median ein wallnussgrosser Tumor bemerklich ist, der sich analog den mehr erhabenen Geschwülsten weich anfühlt, derselbe ist mit kurzem, dünnem Stiele aufsitzend und lässt einige derbere Stellen — wohl Stränge — durchfühlen; am malleolus internus ist ein kleiner, etwa Einpfennigstück grosser, flacher und wenig prominierender Tumor; an der Insertionsstelle der Achillessehne sitzt eine etwa ein Markstück grosse Geschwulst, die sich wenig von der Peripherie erhebt und von dunkelblauer Farbe ist; er fühlt sich weich an und ist leicht verschieblich, die Beugeseite der ganzen Extremität hat nur einen Tumor, der oberhalb des Kniegelenkes und etwas median gelegen ist, der die Eigenschaften des vorigen besitzt und ebenfalls livide verfärbt ist, sonst sind gar keine Erhabenheiten nachzuweisen.

b.) links. Die Vorderseite der linken unteren Extremität lässt bei genauerer Inspektion einige wenige, sehr kleine, kaum stecknadelkopfgrosse Tumoren erkennen; auf der Rück-Beugeseite dagegen sind verschiedene grössere Tumoren in die Augen fallend, die beinahe alle von derselben Beschaffenheit sind; in der Höhe des Femurkopfes lateral befindet sich eine Fünfmarkstück grosse Geschwulst und etwa 30 cm unterhalb dieser eine zweite, die die letztere an Grösse beträchtlich übertrifft, sie ist 8 cm breit und 10 cm lang, beide Tumoren sind über die Hautperipherie wenig erhaben und durch die intensiv blaue Farbe auffallend, sie sind von teigig weicher Consistenz und breit auf ihrer Basis aufsitzend, von der Umgebung der be-

deckenden Hautschicht und aus dem subkutanen Gewebe lassen die Tumoren sich leicht isolieren, etwas weiter unten und median von dem letzteren ist ebenfalls ein Zweimarkstück grosser Tumor zu bemerken, der den eben beschriebenen analog ist, 5 cm oberhalb und ebenso viel unterhalb der Kniebeuge lateral gelegen, befinden sich zwei ziemlich prominierende haselnussgrosse Tumoren: dieselben besitzen eine weiche Consistenz, sitzen gestielt auf ihrer Unterlage auf und lassen im Innern derbe Knötchen und Stränge durchfühlen.

Die **Schamgegend** hat ausser zwei kleinen linsen- und erbsengrossen Geschwülsten in den Pubes gelegen nichts aufzuweisen.

In der **Analfalte** sitzen ebenfalls zwei kleinere Tumoren, auf der rechten Seite ein erbsengrosser und auf der linken etwas tiefer ein haselnussgrosser Tumor, die den vorigen gleichen.

Betrachte ich weiterhin Brust, Bauch und Rücken, so ist am meisten von Tumoren betroffen der Bauch. sodann der Rücken, am wenigsten die Brust.

Trotz aller Mühe war es mir nicht möglich, die Tumoren zählen zu können, da dieselben eines Teils zu wenig über die Haut erhaben sind, andererseits in zu grosser Dichtheit stehen, weshalb ich nur die besonders hervorstechenden anführe, im Ganzen dürften es ca. 300 Geschwülste sein.

Brust. Der obere Teil der Brust ist ganz frei von Neubildungen, dieselben beginnen erst am unteren Rand der dritten Rippe; in der Mitte des Sternums ist bereits eine grosse Anzahl ganz kleiner, kaum als Tumoren zu bezeichnenden Erhabenheiten wahrzunehmen, die nur bei günstiger Stellung-Lage des Pa-

tienten als solche zu erkennen sind, um die rechte Brustwarze befinden sich drei ziemlich flach sich verbreitende, ca. Einpfennigstück grosse bläulich verfärbte Geschwülste, die mit breiter Basis aufsitzen, ausserdem sind am linken Sternalrand zwei haselnussgrosse Tumoren, die auf ihrer Unterlage verschieblich sind und mit Federkiel dicken Stielen aufsitzen, sonst die Beschaffenheit von Fibroma molluscum zeigen; zwei homologe Tumoren bemerke ich links am oberen Rand der achten und rechts am unteren Rand der neunten Rippe in der Mamillarlinie. Dieselben sind etwas grösser wie die zuletzt angeführten: die oben genannten kleinen Erhabenheiten häufen sich immer mehr und mehr, je näher man der Bauchregion kommt; dicht gesäet stehen dieselben unterhalb des Nabels, in der Grösse variierend von den kleinsten Excrescenzen bis etwa erbsengrossen Tumoren, die nicht zu confluieren scheinen; einer derselben hat die Grösse einer kleinen Nuss und liegt wenig links von der Linea alba, 10 cm unterhalb des Nabels.

In der rechten Axillarlinie in der Höhe der achten Rippe befinden sich ebenfalls drei Tumoren von blauer Farbe, etwa je Ein- bis Zweipfennigstück gross, wenig über die Haut prominent, ausserdem sind noch in derselben Gegend drei kleinere linsengrosse Tumoren, die denen auf dem Bauche gleich sind.

Rücken. Während der obere Teil des Rückens frei von solchen Neubildungen ist, beginnen dieselben am unteren Scapularrande rechts mit einigen kleinen Knötchen, die etwa 15 cm hinter der Axillarlinie liegen und die Grösse von Erbsen haben, auf der elften Rippe rechts ist ein wallnussgrosser Tumor auffallend, ebenso links etwas oberhalb des Hüftbeins ein

Taubenei grosser Tumor; beide sitzen mit dünnem Stiele auf, sind verschieblich und gleichen im Allgemeinen dem Fibroma molluscum, an diese beiden grösseren Tumoren schliessen sich wiederum wie auf dem Bauch eine Unmasse kleinster Knötchen an, die erst auf den M. glut. beiderseitig an Dichtigkeit nachlassen; auf dem M. glut. dext. sind noch zwei bläuliche Tumoren zu bemerken in Grösse von einem Pfennigstück, wenig über die Haut erhaben.

Im folgenden will ich noch auf die oben erwähnten Tumoren — in der Achselhöhle links und Inguinalgegend rechts — näher eingehen, die doch am meisten Interesse erregend sind. Besonders charakteristisch für diese Tumoren ist ihre Härte; der grösste derselben befindet sich auf der Beugeseite des linken Oberarms, gerade an derjenigen Stelle, wo die Achselhöhle beginnt; die Geschwulst bildet einen schlaff herunterhängenden Gänseei grossen Sack, die Haut ist über der Geschwulst frei beweglich und lässt sich in Falten abheben, derselbe fühlt sich hart und derb an und ist mit der Unterlage der Fascie verwachsen; Fluctuation ist nicht zu bemerken, Stränge sind nicht durchzufühlen; ausser dieser schlaff herunterhängenden scharf abgegrenzten Geschwulst findet sich noch eine über welschnussgrosse, welche der Thoraxwand der Achselhöhle, 5 cm unterhalb der Drüsenregion, die aber nach der harten Consistenz und der Form den Eindruck eines Drüsentumors macht; dieselbe fühlt sich aber etwas härter an wie die grosse, ist aber ebenfalls frei beweglich; auch die Achselhöhle scheint von Tumoren etwas ausgefüllt zu sein, doch lässt sich in derselben eine umschriebene Geschwulst nicht nachweisen; die Gegend unterhalb der Clavicula prominiert

links etwas mehr wie rechts. Ausserdem finden sich auch zwei drüsenähnliche Geschwülste von Pflaumengrösse in der Gegend der rechten fossa ovalis, die im Allgemeinen dieselbe Beschaffenheit zeigen wie die in der Axilla, sie fühlen sich ebenfalls hart an, lassen sich leicht verschieben, die Haut über denselben lässt sich leicht abheben, einige Drüsen der zugehörigen Leistengegend erscheinen geschwollen.

Diagnose: Dieselbe wurde wegen des raschen Wachstums und der veränderten Consistenz der Tumoren auf sarcomatös entartete Fibrome gestellt mit Metastasen in den Drüsen der Axilla und Inguinalgegend, weshalb ihre Exstirpation vorgenommen wurde.

Operation. Dieselbe wurde gemacht am 6. Mai 1890 unter Chloroformnarkose, die eine Stunde dauerte und ruhig verlief.

Nach den nötigen Antiseptischen Cautelen wird die Haut ca. 20 cm lang in der linken Axilla durchtrennt und die grösste Geschwult freigelegt; dieselbe präsentiert sich als eine ganz scharf abgegrenzte, mit Bindegewebshüllen überzogene, gleichmässig harte Geschwulst. In den auf dem Tumor zunächst liegenden Bindegewebshüllen verläuft eine Anzahl dünner, zum Teil etwas geschlängelter Nervenfasernsträngen; der Tumor wird aus dieser Kapsel ausgelöst; an der Basis haftet die Geschwulst etwas fester, kann aber von den Nerven der Achselhöhle losgelöst werden, am innigsten sind die Beziehungen zum Nervus radialis, von dem ein Stück der Nervenscheide mit weggenommen werden musste. Nach Exstirpation dieses grossen Tumors wurde der Längsschnitt noch etwas verlängert und der Tumor an der Thoraxwand entfernt, der die gleiche Beschaffenheit zeigt wie der letztere. Bei

näherer Inspektion findet sich noch ein Packet ähnlicher Geschwülste, welche bis in die Achselhöhle heraufreichen, aber verhältnissmässig leicht herausgenommen werden können, darunter sind auch einige ganz kleine, die aber alle einen Zusammenhang mit Nerven zeigen. Diese Tumoren gehen von den bindegewebigen Scheiden der Nerven aus.

Die Wunde wird völlig geschlossen durch Naht. Der antiseptische Verband wird mit sterilisierten Mooskissen ausgeführt.

Hierauf folgte die Exstirpation der Tumoren in der Inguinalgegend; es wird in der Gegend der fossa ovalis incidiert etwa 11 cm lang, die Geschwulst, die ebenfalls von einer Kapsel umsponnen ist, freigelegt, sodann entfernt: dieselbe ist von einem dünnen Nervenast durchzogen, so dass dieser mit weggenommen werden muss. Der etwa 20 cm unter dieser Wunde gelegene kleinere Tumor wird ebenfalls herausgenommen, es erfolgt ebenfalls völliger Knopfnahtverschluss und Mooskissenverband. Die Untersuchung nach der Operation ergiebt, dass Ausfallserscheinungen der Nervenfunktionen nicht vorhanden sind. Der Verlauf der Wundheilung ist ein durchaus ungestörter, und per primam intentionem tritt vollständige Heilung ein; Temperaturcurve zeigt Fieber nie über 38,5, nur wird die Haut in der Axilla, da sie sehr faltig ist, etwas excoriiert, was aber die Heilung im Innern nicht beeinträchtigt.

Patient wird am 23. Mai 1890 mit völlig geschlossenen Wunden entlassen.

Auf meine Anregung hin stellt sich Patient nach 6 Wochen nochmals vor, wobei der günstigste Zustand konstatiert werden kann, vollständige Arbeits-

fähigkeit ist wieder vorhanden. Irgendwelche bedeutende Veränderungen der noch vorhandenen Tumoren kann ich nicht nachweisen; an einigen Stellen sind noch kleine Excoriationen, die mit Arg. nitricum geäzt werden; Patient wird als genesen entlassen.

Pathologisch anatomischer Befund.

Die makroskopische Untersuchung der Tumoren in der Axilla ergiebt, dass sämtliche Tumoren von Kapseln umhüllt sind, dass dieselben sich prallweich anfühlen und eine glatte Oberfläche haben. auf dem Durchschnitt sind sie gelatinös glänzend, die Schnittfläche ist gleichmässig grauweiss und etwas durchscheinend und von bindegewebigen Zügen durchsetzt. dieselben verlieren beim Liegen eine grosse Menge wasserähnliche Flüssigkeit: sie werden zunächst entwässert und mit Alkohol gehärtet. Der mikroskopische Schnitt zeigt ein von fibrillärem Bindegewebe durchzogenes Schleimgewebe; das Bindegewebe ist sehr zellreich, man findet Rundzellen. Spindelzellen und besonders sternförmige Zellen. Blutgefässe sind sehr spärlich vorhanden. Die Tumoren der Inguinalgegend sind ebenfalls von Kapseln umgeben und bestehen aus grösstenteils welligem, breitem, längsverlaufenden und in der Peripherie schleimigen Gewebe, durch diese Knoten ziehen der Länge nach dicke Nervenstränge hindurch, in der Mitte dieser Knoten ist makroskopisch auf Querschnitten von Nervenfasern nichts mehr zu sehen, auch diese Tumoren sind sehr gefässarm.

Durch den mikroskopischen Befund sowohl als auch durch die makroskopische Inspektion der Tumoren

bei der Operation stelle ich wohl mit vollem Recht den von mir beschriebenen Fall den beiden v. *Recklinghausen* — Über die multipeln fibrome der Haut und ihre Beziehungen zu den multipeln Neuromen, Festschrift zur Feier etc., Berlin 1822 — näher ausgeführten Fällen analog gegenüber und reihe denselben den Pseudo-Neuromen resp. den Neuro-Fibromen ein in Verbindung mit Fibroma molluscum.

Die Nomenklatur des Fibroma molluscum und des Neuroms fällt in ganz verschiedene Jahrhunderte, das Molluscum fällt wohl noch in das 16. Jahrhundert. *Bateman* war es, der den Namen Molluscum in die Litteratur einführte, derselbe verstand darunter eine chronische Hautaffektion, charakterisiert durch zahlreiche, sich langsam entwickelnde Knoten oder Tuberkel, die wenig oder gar nicht schmerzten, von der Grösse einer Erbse bis zu der eines Taubeneies und darüber variieren und bald eine runde kugelige, bald eine abgeplattete und unregelmässige Form darbieten, der Inhalt ein mehr weniger flüssiger, ist dem Sekret der Talgdrüsen analog; indem trotz dieses letzten Umstandes derselbe jedoch den von *Tilesius*[1]) ausgeführten Fall, der mit einer Erkrankung der Talgdrüsen nichts zu thun hat, dem seinigen einreihte, so verblieb schliesslich als gemeinsames Merkmal nur die Anwesenheit von zahlreichen kleinen Geschwülsten: man unterschied sodann noch ein Molluscum contagiosum, wozu *Bateman* seinen beschriebenen Fall gezählt hat, und ein non contagiosum, unter letzterem werden nicht bloss Erkrankungen der Talgdrüsen verstanden, sondern wie es aus den von *Biett, Dick, Pernhofer* beschriebenen Fällen hervorgeht, werden Geschwülste beschrieben,

[1]) *Tilesius* 1793, Leipzig.

die meist in einer Bindegewebsneubildung im Corion und im subkutanen Gewebe bestehen; in neuester Zeit hat *Virchow* — die krankhaften Geschwülste — einen bedeutenden Fortschritt gemacht; derselbe hat auch für das früher beschriebene Molluscum non contagiosum seu simplex den Namen molluscum in die Litteratur eingeführt.

Der Name „Neurom" dagegen ist erst neueren Datums und ist zuerst von *Odier* 1803 der Litteratur beigegeben, derselbe gebrauchte den Namen nach *Virchows* Sinn[1]) für ein Myxoma ad nervum; seitdem wurde „Neurom" für jede Geschwulst am Nerven angewandt, bis *Virchow* die Definition gab[2]) „als wahres Neurom soll diejenige Art von Geschwulst bezeichnet werden, welche der Hauptsache nach aus einer nervösen Substanz besteht oder in deren Zusammensetzung diese wenigstens als wesentlicher Bestandteil eingeht" und die übrigen Geschwülste einfach Fibroma. Myxoma etc. ad nervum nannte. Durch die klassische Arbeit v. *Recklinghausen* wurde ein weiterer Schritt in der Lehre der bindegewebigen Geschwülste gemacht, v. *Recklinghausen* wies an zwei Fällen nach, dass die multiplen Fibrome oft sich mit falschen Neuromen der Nervenstämme combinieren und dass die multiplen Fibrome plexiform sind, durch diese Combination beider Geschwulstarten kam v. *Recklinghausen* zu der Nomenklatur das „Neurofibrom" und bezeichnete die Allgemeinerkrankung als „Neurofibromatose"; wenn schon in diesem Falle die Tumoren der Axilla mehr myxomatöser Natur sind als fibromatöser, so sprechen doch die Tumoren der Inguinal-

[1]) *Virchow*, Krankhafte Geschwülste III 234.

[2]) Daselbst 236.

gegend wieder mehr für die Struktur von Fibrome, da dieselben nur sehr wenig schleimiges Gewebe enthalten, ausserdem beweisen die anderen angeführten Tumoren, dass sie mehr dem Fibroma molluscum gleichen.

Es ist also auch hier eine Combination von (Myxom) Fibrom und Neurom anzunehmen, weshalb ich diesen Fall zu den Neurofibromen zu zählen berechtigt bin.

Was die Aitiologie der multiplen Neurofibrome — Neurome — anbelangt, so unterscheidet *Cruveilhier*[1]) zwischen spontan und traumatisch entstandenen und rechnet zu letzteren die von *Lebert* an Amputationsstümpfen beschriebenen Neurome; die Ansicht, dass die in späteren Lebensjahren entstehende Neurofibromatose spontan auftritt, ist wohl kaum anzuerkennen, vielmehr behaupte ich, dass diese Erkrankung entweder auf hereditärer oder aber wenigstens auf congenitaler Anlage beruht; auch von v. *Recklinghausen* wird angenommen, dass die Neurofibromatose nicht rein erworben wird; der thatsächlichste Beweis für obige Behauptung wird sowohl durch vorliegenden Fall als auch durch die in der Litteratur beschriebenen Fälle geliefert. Ich stelle hier Fälle zusammen — Fibrome und Neurome, von denen sicherlich viele zu den Neurofibromen gehören — bei denen die Aitiologie genau angegeben ist, und mache hiebei den Unterschied zwischen hereditären und congenitalen Neuromen resp. Fibromen, bei dieser Statistik benützte ich die schon oben erwähnte Schrift von v. *Recklinghausen* und die Arbeit von *Heydweiller*[2]).

[1]) *Cruveilhier*, Traite d'anat pathолog. générale III, p. 787.

[2]) *R Heydweiller*, Multiple Fibrombildung der Haut. Dissert. Erlangen 1887.

I. Fibrome (multipel).

a) Congenital.

1. Fall. *Tilesius* 1793 berichtet von einem 50-jährigen Mann, dass schon bei dessen Geburt kleine Excrescenzen an der Oberfläche der Haut wahrgenommen wurden, die allmählig grösser wurden.

2. Fall. *Craigie* 1819. Ein 40jähriger Weber hatte nach Aussage seiner Mutter eine Geschwulst am oberen Augenlid mit auf die Welt gebracht.

3. Fall. *Heymann* 1859. Ein 45jähriger Javaner hatte multiple, an Grösse variierende Tumoren, welche in früher Kindheit entstanden waren.

4. Fall. *Sangalli* 1860. Derselbe beobachtete einen Fall von multiplen Fibromen bei einer alten Frau, die zur Section kam. Langsames Wachstum von frühester Jugend an.

5. Fall. *Virchow* 1863 berichtet von einer 47-jährigen Frau, dass ihr Körper mit vielen Knoten bedeckt war, die schon eine lange Reihe von Jahren bestanden.

6. Fall. *Hebra* und *Pick* 1864. Ein 58jähriger Tagelöhner bemerkte seit seinem zehnten Jahre stecknadelkopfgrosse Geschwülste.

7. Fall. *Margerin* 1867. Ein 62jähriger Mann nahm in seinem zehnten Jahre in der Schläfengegend einen Knoten war.

---

[1] *Tilesius* 1793, Nach Jacobovitsch Dissert. Leipzig.

[2] *Craigie* 1819, Nach Edingburgh med. and surgic. Journal 1851, 108.

[3] *Heymann* 1859, Virchows Archiv XVI, 176.

[4] *Sangalli* 1860, Storia dei Tumori.

[5] *Virchow* 1863, Krankhafte Geschwülste I, 325.

[6] *Hebra* u. *Pick* 1864, Wiener med. Wochenschr. 49, 50.

[7] *Margerin* 1867, Des névromes plexiformes Paris.

8. Fall. *Bryk* 1869. Ein 22jähriger Schneider war auf dem ganzen Körper mit Geschwülsten bedeckt; seine Mutter bemerkte im vierten Lebensjahre einen weichen, schmerzhaften Tumor an der rechten Brustseite und einen ähnlichen auf der Stirn.

9. Fall. *Wilson* 1869. Bei einem 42jährigen Mann finden sich multiple Geschwülste, die derselbe bereits schon seit 25 Jahren bemerkte.

10. Fall. *Octerlony* 1875. Eine 60jährige Negerin die mit 2033 Tumoren bedeckt war, war eilf Jahre alt, als sie zum erstenmal hinten auf der linken Schulter eine Geschwulst bemerkte.

11. Fall. *Volkmann* 1875. Bei einem 49jährigen Weib verteilen sich etwa hundert weiche Tumoren über den Körper hin, die in frühester Jugend entstanden und langsam wuchsen.

12. Fall. *Moarzjewsky* 1882 berichtet über ein Individuum weiblichen Geschlechts die an 2720 Geschwülste hatte, dass solche angeboren waren.

13. Fall. v. *Recklinghausen* 1882. Eine 55jährige Frau giebt auf die Frage, wie lange sie die Hautgeschwülste besässe, die Antwort, dass sie dieselben habe, so lange sie sich denken könne, dass sie sicher als Kind dieselben schon gehabt habe.

14. Fall. v. *Recklinghausen* 1882. Patient, 47 Jahre alt, macht die Angabe, dass er von diesen Hauttumoren behaftet ist, so lange er sich erinnern kann;

---

[8] *Bryk* 1869, Oesterr. Zeitschr. f. pract. Heilkunde XV Nr. 9.

[9] *Wilson* 1869, Journal of cutaneous diseases I 69.

[10] *Octerlony* 1875, Archiv of Dermatology I 300.

[11] *Volkmann* 1875, Beiträge zur Chirurgie 259.

[13] u. [14] *v. Recklinghausen* 1882, Multiple Fibrombildung der Haut.

seit seinem fünfzehnten Jahre sollen sie sich bedeutend vermehrt haben.

15. Fall. *Heydweiller* 1887 (3 Fälle). Eine 62-jährige Frau giebt, über ihre Hautgeschwülste befragt, an, dass sie dieselben besessen hat, soweit ihr Gedächtnis reicht; eine Schwester von ihr bestätigt diese Aussage; von den anderen beiden Fällen konnte die Zeit des Entstehens nicht erforscht werden.

b) Hereditär.

1. Fall. *Hesselbach* 1824. Bei einem 39jährigen Tünchner bestanden bereits seit seiner Geburt Geschwülste an der ganzen Hautoberfläche; er hatte sie von seinem Vater, der an demselben Übel gelitten hatte, geerbt.

2. Fall. *Virchow* 1847. Ein junger Mann hatte über den ganzen Körper verbreitet verschiedene grosse Geschwülste; der Kranke erzählte, dass Grossvater, Vater und Geschwister mit ähnlichen Geschwülsten behaftet gewesen wären.

3. Fall. *Hecker* 1858 berichtet von einem 32jährigen weiblichen Individuum, dass Anverwandte derselben besonders Grossvater mütterlicherseits, sodann dessen Bruder und ihr eigener Bruder zahlreiche Geschwülste besessen hätten.

4. Fall. *Hitschock* 1862 teilt 3 Fälle von multiplen Fibromen mit und zwar in derselben Familie;

---

[15] *Heydweiller* 1887, Multiple Fibrome. Dissert. Erlangen.

[1] *Hesselbach* 1824, Beschreibung der pathol. Präparate der Würzbg. Sammlg. Giessen.

[2] *Virchow* 1847, Virchows Archiv I 226.

[3] *Hecker* 1858, Die Elephantiasis od. Lepra arabica. Lahr.

[4] *Hitschok* 1862, Americain journal of the medic sciences XXXVI, 320.

die 81jährige Clark bemerkte seit ihrem dreissigsten Jahre langsam wachsende an Grösse differierende Geschwülste; von sieben Kindern, die sie geboren, blieben zwei am Leben, welche ebenfalls dieselbe Krankheit ererbt hatten.

5. Fall. *Octerlony* 1875. Die 22jährige Tochter der obenerwähnten Negerin zeigte ebenfalls gleiche Hauttumoren wie die Mutter, nur in geringerer Anzahl.

6. Fall. v. *Recklinghausen* 1882. Der Bruder der in Fall 11 erwähnten Frau hat auch einige Tumoren aufzuweisen, allerdings nur sehr wenige.

II. Neurome (multipel).

a) Congenital.

1. Fall. *Hesselbach* 1824. Der oben unter I. b. schon angeführte Tünchner hatte ausser den Fibromen auch nebenbei noch multiple Neurome, die durch die Section nachgewiesen wurden; dieselben verursachten erst sechs Monate vor dem Tod Anfälle von heftigen Kopfschmerzen etc. es sind diese Neurome jedenfalls in Zusamenhang mit den andern schmerzlosen Geschwülsten.

2. Fall. *Wegner* 1870 berichtet einen Fall, bei dem schon seit frühester Jugend rundliche bis haselnussgrosse, schmerzlose Tumoren sich entwickelten.

3. Fall. v. *Recklinghausen* 1882. Ein 47jähriger

---

[5] *Octerlony* 1875, Archiv of Dermatelogy I 300.

[6] *Recklinghausen* 1882, Festschrift etc. Berlin.

[1] *Hesselbach* 1824, Beschreibung der patholog. Präparate, Giessen.

[2] *Wegner* 1870, Berliner klinische Wochenschrift.

[3] *v. Recklinghausen* 1882, Festschrift zur etc. Berlin.

Mann ist mit zahllosen Tumoren behaftet, nahezu tausend; über das erste Wachstum derselben giebt dessen Mutter an, dass sie in den Kinderjahren entstanden seien.

b) Hereditär.

1. Fall. *Schiffner*[1] 1818 u. 1822 fand bei zwei Brüdern, der eine 43, der andere 33 Jahre alt — beide Kretins — die zur Autopsie kamen, multiple Geschwülste an einzelnen Gehirnnerven und den meisten Spinalnerven.

2. Fall. *Hitschock*[2] 1862. v. Recklinghausen rechnet von den schon unter I. b. 4. angeführten Tumoren, die drei Glieder einer Familie betrafen, einen Teil auch zu den Neuromen.

3. Fall. *Bruns*[3] 1870 berichtet von der Mutter von zwei Brüdern, die beide eine congenitale Geschwulst an der linken Schläfe hatten, dass dieselbe zahlreiche warzenartige Auswüchse gehabt haben soll.

4. Fall. *Genersich*[4] und *Recklinghausen* 1870 beobachteten bei den Gebrüdern „Pfeiffer" multiple Tumoren; beide Brüder stammten von verschiedenen Vätern, hatten die Tumoren aber von der gemeinsamen Mutter ererbt, die am Plexus brachialis Knoten hatte.

5. Fall. *Czerny*[5] cfr. I b. Nr. 3. Tochter der daselbst erwähnten Frau wurde mit einer kleinen Geschwulst auf dem Rücken geboren, die im sechsten

---

[1] *Schiffner* 1818, Medizin. Jahrbücher d. öster. Staates V 77. 1822 ibid. IV 44.

[2] *Hitschock* 1862, The americain Journal LXXXVI 320.

[3] *Bruns* 1870, Rankenneurom Virchows Archiv L. 80.

[4] *Genersich* 1870, Virchows Archiv XLIX 15.

[5] *Czerny* 1874, Langenbeck's Archiv f. klin. Chirurgie XVII 357.

Jahr faustgross war und vom fünfzehnten Jahr an rasch wuchs und vor dem Tode eine 77 cm lange Geschwulst bildete; ausserdem hatte sie sonst noch multiple kleinere Tumoren.

6. Fall. *Salomon* 1877. Ob der von ihm beschriebene Fall mit Bestimmtheit für Heredität spricht, lasse ich dahingestellt; er schreibt von der Schwester des betreffenden Individuums, dass sie zwar keine nachweisbaren Tumoren besass, aber doch dieselbe Pigmentierung der Haut aufzuweisen hatte.

7. Fall. *v. Recklinghausen* 1882. Eine 55jährige Frau hatte Tumoren, die sie als Kind schon gehabt haben will; bei einem Bruder von ihr konnte er ebenfalls zwei Tumoren nachweisen, einen auf dem Rücken, den andern im Nacken.

Auch der vorliegende Fall spricht mit Bestimmtheit für Heredität, da Patient die sichere Angabe machen kann, dass auch sein Vater an demselben Übel gelitten hatte.

Von den zur Beobachtung gelangten und in der Litteratur aufgezeichneten 39 Fällen von multipler Fibrombildung sprechen für congenital 15 Fälle = 39½%, für hereditär 7 Fälle = 18½%, von den 29 der multiplen Neurombildung für congenital 3 Fälle = 10%, für hereditär 27½%.

Wenn schon der Prozentsatz vielleicht auf den ersten Blick ein verhältnismässig kleiner ist, so ist doch die oben aufgestellte Behauptung nicht zurückzuweisen; denn die übrigen in der Litteratur aufgeführten Fälle sprechen nicht für das Gegenteil dieser These, da in allen hier nicht erwähnten Fällen einer-

[6] *Salomon* 1877, Charité-Annalen IV 133.

[7] *v. Recklinghausen* 1882, Festschrift zur Feier etc.

seits die Ätiologie nicht berücksichtigt wurde, andererseits in weitaus der grössten Zahl derselben dieselbe gar nicht erforscht werden konnte; die einen Fälle kamen erst auf dem Leichentisch zur Beobachtung, in anderen konnte wegen geistig kranken Zustandes oder wegen grosser Stupidität über die Entstehungsweise beziehungsweise Dauer der Erkrankung nichts ermittelt werden; in wieder anderen Fällen konnte man nicht erfahren, wie lange die Tumoren bestehen, da diese anfänglich, ohne irgend welche Störungen im Allgemeinbefinden oder sonstige Unbequemlichkeiten zu verursachen, unbemerkt blieben und erst durch das allmählige Wachstum die Aufmerksamkeit der betreffenden Individuen auf sich zogen; jedenfalls darf man mit Sicherheit nach obiger Statistik annehmen, dass wohl keine andere Ursache abgesehen von Traumen hiebei eine Rolle spielt, als entweder Heredität oder Congenitalität respective Prädisposition zu dieser Erkrankung im Fötalleben: andere Ursachen wie Tuberculose, Scrophulose, Syphilis, Carcinomatose haben absolut nichts mit der Entstehung der Neuro-Fibromatose zu thun, sondern es sind diese Erkrankungen als zufällige Combinationen anzusehen, resp. als Folge der durch die Neurofibromatose herbeigeführten Prädisposition zur Scrophulose und Tuberculose etc. *Virchow* meint zwar, dass Phtise und Scrophulose zur Neurombildung disponieren: es ist aber der nötige Beweis dafür nicht aufzubringen, wesshalb ich auch obige Behauptung aufstellte: wenn Cretinismus oder Idiotismus mit dem Neurom als Allgemeinerkrankung gepaart auftreten, so ist doch wahrscheinlich anzunehmen, dass diese Krankheiten Folgezustände der Neuromatose sind.

Diagnose: Dieselbe stützt sich auf die bereits schon erwähnten Eigenschaften der Neurofibrome, Consistenz, Verschieblichkeit etc., sodann auf das ganze Krankheitsbild, den Verlauf und auf die Multiplicität; gesichert kann die Diagnose werden durch Electropunktur; so berichtet *Riesenfeld* in seiner Arbeit, dass die Diagnose auf Neurome durch Anwendung von konstantem und induciertem Strome sowohl auf der oberflächlichen Haut als auch durch Einstechen gestellt wurde. bei der Electropunktur genügten schon wenige Elemente 2—4, um eine Schliessungszuckung hervorzurufen, während kutan erst 30—40 Elemente hinreichten, um eine Zuckung zu erzeugen; fernerhin ist von einiger Bedeutung die von *Aronsohn* empfohlene Prüfung der Empfindlichkeit der Geschwulst, dass nämlich, wenn ein mit Neuromen versehener Nerv oberhalb der Geschwülste stark comprimiert wird, durch Druck auf die Neurome selbst keine weiteren Schmerzen hervorgebracht werden können; im Allgemeinen sind jedoch diese Art von Tumoren gar nicht schmerzhaft sogar bei stärkstem Druck, ausgenommen der von *Salomon* beschriebene Fall; es wäre noch aufmerksam zu machen auf eine Verwechslung mit Markschwamm oder Scirrhus, die aber bei multiplem Auftreten wohl leicht vermieden werden kann.

Prognose. Hinsichtlich der Prognose bemerke ich, dass dieselbe stets dubiös, wenn nicht infaust zu stellen ist. Wenn auch einige Individuen ein ansehnliches Alter erreicht haben, so ist doch im Allgemeinen die Regel, dass dieselben schon in den Blütejahren 20—40 ihrer Krankheit zum Opfer fallen und zwar meistens aus Grund der oben erwähnten Prädisposition für andere Krankheiten; andere Kranke wie-

derum wurden ohne sonst nachweisbare Ursache allmählich unter allgemeiner Schwäche, Leukämie, Anaemie, Erbrechen, Durchfälle etc. cachectisch und gingen im Marasmus zu Grunde; die direkten Todesursachen waren ganz verschiedene, in den meisten Fällen war es Phtise, sodann Gehirnerkrankungen, Krebs, Typhus, Cholera, Pneumorrhagien, Periostitiden etc. die Ursache des letalen Ausgangs.

Therapie. Dieselbe ist und bleibt wohl stets eine operative, d. h. in Fällen, wo die Geschwülste schwerere Symptome machen, wie in meinem Fall vollständige Arbeitsunfähigkeit verursachen; andere Gründe für ein operatives Einschreiten sind schädliche Druckwirkungen auf Gefässe, Nerven oder dergl., ausser der operativen Behandlung wurde auch schon Darreichung von inneren Mitteln angewandt, die aber wohl erfolglos waren; so wurden die Resorbentia und Nervina innerlich gegeben; Narcotica beruhigten nur für kurze Zeit.

Ob die von *Salomon* in seinem Falle angewandten Mittel Kal. jodatum und Kal. bromatum von wesentlichem andauernden Erfolg waren, dürfte wohl unsicher sein; auch die Einreibungen, von denen er redet, haben wohl keine intensive Besserung herbeigeführt: er erwähnt davon nichts; jedenfalls ist ein Mittel, wie wir es in Arsen gegen die malignen Lymphome kennen, bis jetzt nicht bekannt, auch Jodinjektionen, die in dem Fall von *Czerny* in der chirurgischen Klinik zu Freiburg angewandt wurden, zeigten, dass dieselben ohne alle Bedeutung blieben; ob durch Electropunktur im Anfangsstadium Erfolge erzielt werden können, ist noch zu wenig erprobt, in obengenanntem Falle wurde auch dies versucht, aber vergebens. Wenn

schon auch die lokale Recidivfähigkeit nicht ganz ausgeschlossen ist und Pyaemien nach der Exstirpation bemerkt werden (Chassaignae und Temoin) — letzteres ist wohl bei den heutigen antiseptischen Cautelen vollständig auszuschliessen — so ist doch unter allen Umständen da, wo eine Behandlung erfolgen muss, der operative Eingriff jeder symptomatischen Behandlung vorzuziehen. Ob in vorliegendem Fall ein Recidiv auftritt, muss erst noch beobachtet werden.

Betrachten wir schliesslich die in der Litteratur aufgezeichneten Fälle im Vergleich miteinander, so bieten dieselben sehr hochgradige Differenzen. Was die **Grösse** der Neurome, resp. Neurofibrome anbelangt, so schwankt dieselbe von den kleinsten Anfängen bis zu stecknadel-, linsen-, erbsen-, haselnuss-, wallnuss-, taubenei-, hühnerei-, gansei- Kopfgrossen und noch grösseren Tumoren, die dann wie ein Sack von dem betreffenden Körperteil herabhängen und die Patienten durch ihr Gewicht ausserordentlich behindern. (Fall von *Czerny*).

Der **Form** nach sind die Neurofibrome gleich den Fibromen entweder gestielt oder mehr halbkugelig; in manchen Fällen tritt der Charakter einer circumscripten Geschwulst mehr zurück und die Tumoren hängen in Gestalt mächtiger Wampen (Fall von *Czerny*) von den ergriffenen Körperteilen herab. Die **Consistenz** kann, wie der von mir beschriebene Fall zeigt, sehr variabel sein, bald weich und teigig, bald prallelastisch, bald derb und hart; oft sind harte Knoten und Stränge durchfühlbar.

Die **Zahl** der Neurofibrome ist eine ausserordentlich verschiedene; so finden wir Fälle von nur einzelnen Geschwülsten — beschränkte Neurofibrome —; an-

dere dagegen weisen bis zu hundert, tausend, ja sogar zwei- und dreitausend auf. (vergl. Fall von *Oeterlony*.) Was die **Verteilung** der Tumoren auf der Körperoberfläche anbelangt, so sind dieselben am meisten auf Bauch und Rücken, sodann auf Brust, Nacken und Kopf lociert, Extremitäten sind in den meisten Fällen weniger betroffen, Hände und Füsse am allerwenigsten oder auch gar nicht. Das **Wachstum** der Tumoren ist meistens ein langsames, kann jedoch, wie verschiedene Fälle zeigen, auch ein ziemlich rasches sein; dasselbe hängt häufig von den von aussen kommenden Ursachen ab; ihnen ist es wohl zuzuschreiben, dass den Neurofibromen, die doch nur von ganz winzigen, allerkleinsten Knötchen ausgehen, eine so beträchtliche Grösse zukommen kann; so sind Compressionen, Zerrungen, ständige Reibungen der Hauptgrund des raschen Wachsens. Worin die Kraft des Wachsens eigentlich gelegen ist, ist uns völlig unbekannt, wesshalb auch v. *Recklinghausen* in seinem Werk bemerkt, dass wir nicht wissen, welche Art Einrichtung die zur Neurofibromatose disponierten Individuen in ihren Scheiden der Nerven, Gefässe etc. mit auf die Welt bringen.

Schliesslich ist das männliche Geschlecht für die Erkrankung mehr disponiert wie das weibliche. *Virchow** erwähnt in seinen „Krankhaften Geschwülsten", dass auch bei Tieren*, namentlich Pferd und Kuh Neurome beobachtet wurden; ob dieselben reine Neurome

---

Virchow, Krankhafte Geschwülste III 304.
Rigot, Recucil de méd, vétér, 1829, Nov. p. 624.
Goubaud, ibid. 1848, p. 215; 1850, p 625.
Laffitte, Clinique vétér. Sér II. T. II, p. 579.
Colin, Recucil de méd. vétér Ser. IV. T. VIII p. 647.
Canstatter Jahresbericht 1861 IV, p. 20.

sind oder in das Gebiet der Neurofibrome gehören, kann nicht mit Sicherheit nachgewiesen werden, da keine histologischen Untersuchungen vorliegen; der Fall von *Colin* könnte vielleicht noch am ehesten für wahres Neurom sprechen.

Am Schlusse meiner Arbeit angelangt, spreche ich meinem hochverehrten Lehrer Herrn Prof. Dr. Heineke für die gütige Überlassung beschriebenen Falles und Herrn Privatdocent Dr. Graser für die freundliche Unterstützung meinen herzlichsten Dank aus.